



## 膽道閉鎖病童居家照顧護理指導

2009.12.制定

2021.10.修訂

2023.01.審閱

### 一、前言：

當父母親滿心歡喜的照顧新生兒，卻發現孩子的黃疸一直未退，且大便白白的，到醫院檢查被診斷為膽道閉鎖時，父母內心通常是感到非常震驚，再加上對疾病一的治療及未來的預後不瞭解，會感到莫名的恐懼與害怕。因此，希望藉由膽道閉鎖護理指導單張來介紹有關膽道閉鎖的相關資訊，讓家長們能更深入的瞭解，並與醫護人員共同參與孩子的治療。本院有一群經驗豐富的醫療團隊，包括小兒內、外科醫師、護理人員、社工師及營養師等，能提供您的孩子更完善的醫療照護，使您更加安心。

### 二、淺談膽道閉鎖：

經常會聽到父母在問：「孩子看起來黃黃的，要不要緊？」

一般生理性黃疸在出生後10~14天會逐漸褪下；吃母乳的孩子黃疸時間雖然會延長，但是暫停餵母乳後黃疸通常就會自然褪下。若出生超過兩個星期以上黃疸仍持續未褪下時，則須考慮是否是病理性黃疸，需做進一步檢查，而膽道閉鎖正是導致病理性黃疸的原因之一。

膽道閉鎖是指膽道因先天畸形或發育不良，而阻礙了膽汁的排出。因無正常膽管，無法將肝臟分泌的膽汁引流到十二指腸，大便顏色會因此變成灰白。膽汁長期鬱積在肝臟，會導致肝硬化，最終造成死亡。膽道閉鎖至今真正的原因不明，台灣發生率

是約每一萬五千個新生兒會有一個，一般來說手術是唯一的治療方法，若能早期診斷及早期治療，它的預後會較好。但術後仍可能發生合併症，因此定期的追蹤、治療及日後的居家照顧，是非常重要的。

### 三、膽道閉鎖的檢查與治療：

(一)膽道閉鎖鑑別診斷的檢查項目如下：

1. 抽血檢驗肝功能指數、膽紅素比值、血清檢查、尿液檢查，以分辨是否有新生兒肝炎。
2. 腹部超音波可檢查膽囊、膽管的發育及肝臟是否有腫大硬化。
3. 肝膽道核子攝影或核磁共振檢查可檢查出膽囊、膽管的阻塞情形。
4. 肝臟穿刺及切片檢查。
5. 十二指腸液的分析檢查。

(二)膽道閉鎖的手術治療：

醫師診斷病童為膽道閉鎖時，會建議儘早接受手術治療。目前最廣為接受的的手術方式為「葛西式手術」，切除不通的膽道後將小腸接到肝門，讓膽汁直接由肝臟分泌流到小腸。根據統計，膽道閉鎖若在出生兩個月內接受葛西式手術治療，預後較佳，開刀的成功率可高達86~90%；出生三個月後接受手術，因肝臟已開始硬化，一般預後差，開刀的成功率約低於20%。所謂的「開刀成功」，是指「開刀後膽汁由肝臟順利流入小腸，大便顏色，由灰白轉為黃綠色」。

許多父母會問到：孩子開刀後就正常，不會再出現任何問題？

根據統計，大約有1/6的膽道閉鎖病童接受葛西氏手術後能夠完全正常。其餘病童或多或少有肝硬化情形，其中約2/3是慢性肝病，約1/3仍要做換肝手術。因此膽道閉鎖病童術後仍需定期的追蹤治療，預防合併症的產生。手術後常見的併發症包括：膽管發炎或阻塞、肝脾腫大、肝硬化、食道靜脈瘤出血、腹水、水腫、維生素A、D、E、K和鈣的缺乏及發展延緩等。

### (三)肝臟移植：

- 1.如果病人超過三個月才開刀，美、日建議「肝臟移植」為最佳選擇；台灣葛西氏手術仍為第一考量。
- 2.當葛西氏手術後仍無法使病童遠離肝硬化及其合併症時，肝臟移植是膽道閉鎖病童的另一希望。因為嬰幼兒肝臟捐贈者非常缺乏，目前以親屬肝臟的「活肝移植」為主。另外，經驗上以「接受肝移植病童體重8Kg~10Kg以上」之個案成功率較高，但是這些病童卻又常常是「生長遲滯」，而增添了許多困難。移植後，需終生接受抗排斥藥物治療，以防止排斥作用產生。

### 四、膽道閉鎖病童術後之居家照顧：

膽道閉鎖病童手術後，常會發生一些合併症，父母通常會感到害怕且不知所措，以下提供一些居家照顧方法，使您對孩子的照顧更得心應手。

#### (一)感染及發燒問題的照顧：

因葛西氏手術是將萎縮的膽囊和膽管切除，將小腸接到肝門，因此腸胃道的細菌較易產生逆行性感染至肝門部位，造成膽管發炎。此外因肝臟受損免疫力減低，一般感染比正常小孩來得

嚴重些。照顧重點：

1. 若病童有發燒、倦怠或大便突然變白、小便顏色便茶褐色症狀，需馬上到醫院求診，以分辨是膽管炎或其他感染的問題，以便能儘早治療。
2. 因病童抵抗力較差，故應注意病童保暖及體溫變化。
3. 避免帶病童出入公共場所或與其他具有傳染性疾病的病人接觸。
4. 照顧者需經常洗手，保持雙手清潔。

(二) 出血問題的照顧：

肝臟硬化造成肝臟附近的血管壓力增高，使得食道、胃、腸子的血管壓力變高，引起靜脈曲張甚至破裂出血，出現吐血或解黑便的情形。此外，肝硬化病人較容易有消化性潰瘍，肝臟受損也會影響凝血功能，加重出血的危險。照顧重點：

1. 避免給病童吃太硬的食物及刺激性的辛辣食物，減少食道受傷出血的機會。
2. 避免大量進食或狼吞虎嚥。
3. 避免服用會引起抗凝血的藥物，如阿斯匹靈。
4. 避免碰撞造成受傷出血。
5. 預防腹壓上升，造成靜脈曲張破裂出血，如養成良好的排便習慣，避免便秘、避免提重物及有咳嗽時應儘早治療。
6. 觀察病童是否有出血情形，如皮膚異常出血點(小瘀點、黑青等)、吐血、解黑便、解血便及解血尿等，有上述情形應儘速就醫治療。

### (三)貧血問題的照顧：

肝功能受損影響消化吸收功能，使鐵質、維生素B12及葉酸等吸收不足造成貧血。此外食道靜脈瘤破裂出血、痔瘡出血及其他部位出血，會造成嚴重的貧血問題。照顧重點：

- 1.學會觀察貧血徵兆，如病童疲倦、臉色蒼白、食慾差、嘴唇、指甲床及眼瞼無血色等。
- 2.有貧血現象時，應多臥床休息，減少活動。
- 3.有貧血現象時，應多攝取含鐵質較高的食物，如葡萄、葡萄乾、肉類及肝臟等，此外也應多攝取綠色蔬菜及水果，可幫助鐵質的吸收。
- 4.有嚴重貧血現象時應儘速送醫；若是缺鐵性貧血，則服用鐵劑；若是急性出血，則給予出血部位止血或視情況給予輸血。

### (四)骨折問題的照顧：

肝臟受損會使膽汁的分泌不足，脂溶性維生素D吸收不良，間接影響鈣質的吸收，使得骨骼發育較慢，亦易引起骨折。照顧重點：

- 1.小心保護病童，避免碰撞跌倒。
- 2.依醫師指示給予補充鈣質及維生素D。
- 3.若發現病童四肢外觀有紅腫、活動減少或疼痛時，應儘速就醫。
- 4.病童經X光檢查確定有骨折，醫師會視情況給予石膏固定，直到頭癒合為止，病兒因鈣質吸收不良，復原時間會比一般正常人來的長些。

### (五)腹水或水腫問題的照顧：

肝硬化導致腹水的原由很多。其中之一為：肝細胞受損降低了肝臟合成白蛋白的能力，因此血漿白蛋白減少時，會使水份滲透到腹腔及組織間形成腹水及水腫。照顧重點：

1. 若發現病童尿量減少，腹部膨脹，末梢水腫（用手指輕壓會有凹痕，回復速度很緩慢形成一個凹陷），應立即就醫治療。

2. 若發現有腹水時，醫師視情況會給予以下處理：

(1) 使用利尿劑以排出水份。

(2) 白蛋白檢查值過低時，給予注射白蛋白。

(3) 若使用白蛋白及利尿劑效果都不佳時，則考慮由腹腔直接穿刺引流腹水。

(4) 飲食上可調高蛋白質的攝取量，但需減少食鹽的攝取。

(六) 發展問題的照顧：

許多父母會發現膽道閉鎖的小孩，在翻身、站立、學步方面的發展會比一般的小孩慢，只要好好照顧，仍然能迎頭趕上，但也不可忽略其智力發展，給予足夠的刺激和親切的身體接觸，讓他在一個合宜的發展環境下成長是很重要的。

(七) 膽道閉鎖病童的飲食照顧：

1. 嬰兒時期：

(1) 四個月內的嬰兒以「特殊嬰兒配方奶」為主。由於膽汁排出不順，影響「長鏈脂肪」(LCT) 的吸收，因此建議給予「中鏈脂肪」(MCT) 的配方。市面上有許多適合膽道閉鎖病童的嬰兒配方奶粉，如好敏瑞(Alfare)、哺力美(Pregestimil)、及早產兒奶粉等，醫師會視情況建議使用。病童的食慾一般都比較差，

有時候會有噁心、嘔吐的現象，可採少量多餐的方式增加病童的攝取量。

(2) 四到六個月大以上的嬰兒要添加副食品，副食品添加的原則與一般嬰兒一樣，以少量開始添加，每次只添加一種副食品，無不良反應(如出疹或腹瀉)，約3-5天後可再嘗試另一種新食物。

## 2. 較大的幼兒：

肝臟受損使得身體所需營養素的消化與吸收都會受到影響，如醣類、脂肪、蛋白質、維生素等。飲食該如何調整才能矯正這些缺失，使小孩能得到較足夠的營養呢？以下是一些飲食上的建議：

(1) 足夠的熱量，以供生長發育所需：飲食原則主要是高熱量低脂肪，醣類是主要的熱量來源，醣類食物包括米、飯、麵等，但避免在此類食物中加入過多的油。

(2) 提供適量的蛋白質：肝硬化的病童血中的白蛋白值較低，飲食上適量的提高蛋白質的攝取，如脫脂奶粉(2歲以前之幼兒不建議用脫脂奶粉)、肉、魚、豆及蛋，但若病童血氨指數過高有昏睡、精神不佳時，必須限制蛋白質的攝取，否則會加重昏迷的症狀。

(3) 適量中鏈三酸甘油酯的攝取：中鏈三酸甘油酯可不需經由膽鹽消化直接被吸收，市面上產品有「益富麥格拉」、「三高高熱能治療粉末油脂」，可經醫師或營養師建議使用。

(4) 有腹水時或水腫時，應調整飲食以減輕症狀：當有腹水或

水腫時，飲食上可調高蛋白質的攝取量，但需減少食鹽的攝取，因食鹽中的「鈉離子」會使體內水分滯留，使腹水及水腫更為嚴重，含鈉量較高的調味品如鹽、醬油、味精及番茄醬等。低鹽的飲食，較難下嚥，如何使病童開胃對雙親而言是一大挑戰，建議您可使用白糖、檸檬汁或糖類的烹調方法來增加美味。

(5) 有食道靜脈曲張時，應調整飲食以減輕症狀：食道靜脈曲張常有之症狀，如果吞下硬的或尖角的食物，易刮破食道靜脈，造成出血，故質地上需要質軟、潤滑、體積較小，避免粗糙食物造成食道靜脈破裂出血。

(6) 脂溶性維生素的補充：膽道閉鎖病童由於對脂肪的吸收較差，脂溶性維他命也較易缺乏，除部分靠注射補充外，食物中的來源也不可忽視。以下分別說明脂溶性維生素缺乏時所產生的症狀及如何由食物補充：

維生素種類	缺乏時問題	主要食物來源
維生素A	夜盲、乾眼症。	有深黃或深綠的蔬菜及水果，如：菠菜、蕃茄、甘藍菜、紅蘿蔔、木瓜、芒果、香瓜等。動物性食物，如：魚肝油、肝臟、蛋黃等，但是這些食物中的脂肪含量也較高，食用時要限量。
維生素D	蛀牙、骨質疏鬆且容易骨折。	皮膚獲得充分的日照就可得到足夠的維生素D。食物中的含量較少，主要來源有肝臟、蛋黃等。
維生素E	神經功能會有影響。	主要食物來源有植物油、深綠色蔬菜、豆類等。



維生素K	流血不止。	主要食物來源，如：菠菜、包心菜、甘藍、肝臟、蛋黃等。若凝血時間異常時，醫師會建議以注射方式補充。
------	-------	--

(八)藥物方面使用：

1. 抗生素：術後需長期口服抗生素，最常服用的是 Cefspan 及 Bactrium，服用長達兩年左右。
2. 類固醇：術後使用類固醇 Prednisolone，劑量慢慢遞減，一般服用1個月左右。
3. 利膽劑：口服利膽劑 URSO。
4. 保肝劑：口服保肝劑 Silymarin。

(九)觀察大便顏色的變化：

觀察及記錄病童大便顏色，返診時提供醫師了解病情的變化，大便顏色可了解術後膽汁分泌的情形。

(十)預防接種：

除非合併其他免疫機能不全，一般和正常小孩一樣，需按時接受預防注射，以避免發生更嚴重的傳染病。但是當病人有急性肝膽發炎、其他感染或準備「肝臟移植手術」前，應暫時避免注射「活性減毒疫苗」，如：麻疹疫苗、德國麻疹疫苗、水痘疫苗、卡介苗及日本腦炎疫苗等。

(十一)定期門診追蹤：

出院後需長期門診追蹤，定期抽血檢查肝功能、膽紅素及超音波、上消化道內視鏡檢查等。

五、膽道閉鎖病童家屬之心理適應與社會資源運用：

(一)膽道閉鎖病童家屬之心理適應：

父母在獲知小孩罹患膽道閉鎖時常不知所措，有些父母會一直自責是不是自己做錯了什麼？或是懷孕時吃了不該吃的東西？其實膽道閉鎖至今病因不明，所以不是任何人的錯。在孩子確定診斷後，父母就要面對孩子罹病的事實，並且開始調適自己，因照顧孩子的過程需要父母的智慧與體力，家人的支持對主要照顧者-媽媽是相當重要的，孩子的健康需要全家人一起努力。在疾病治療的過程中，透過醫護人員及社工人員的指導與協助，使父母更有信心去面對。

## (二)可運用之社會資源：

### 1.申請社會福利：

(1)重大傷病卡：由主治醫師視病因開立重大傷病診斷書，至中央健保局。

(2)台北市六歲以下兒童醫療補助：指設籍台北市之六歲以下兒童，可享有一就醫時免部分負擔。

2.尋求醫院社工人員之協助：醫院的社工師可協助處理因疾病引起的社會、心理問題，家屬在就醫過程中可以尋求協助，減少父母的壓力及摸索的時間。若有經濟困難的家庭，也可透過醫護人員轉介給社工師，視情況給予醫療補助。

3.參與家屬聯誼會：父母在住院期間，可透過醫護人員或社工人員介紹認識其他病兒父母，一方面可更了解如何照顧病童，增加父母的信心及經驗，另一方面可藉由經驗分享，彼此互相加油打氣。目前本院已成立『小黃瓜家屬聯誼會』，此團體可提供家屬醫療照顧上最新的訊息及情緒上的支持，對父母有相當大的幫助。

對於膽道閉鎖病兒之照顧需要我們付出更多耐心與愛心，透過醫護人員及社工人員的指導及家屬之配合，提供膽道閉鎖病童更多更好的照顧，讓我們一起努力讓這些小寶貝都可以平安快樂的成長茁壯。

有問題請隨時提出，護理人員非常樂意為您服務；出院後如有任何疑問，可利用馬偕紀念醫院健康諮詢專線：台北/淡水馬偕(02)25713760，新竹馬偕(03)5745098，台東馬偕(089)310150轉311。諮詢時間：週一到週五上午9：00~12：00，下午2：00~5：00。

祝您 平安健康